AUS DEM NEUROLOGISCHEN AMBULATORIUM AN DER MEDIZINISCHEN UNIVERSITÄTSPOLIKLINIK BASEL (Vorsteher: Prof. Dr. ROB. BING)

Kombinierte postencephalitische Anfälle

(Narkolepsie, Kataplexie, Blickkrämpfe)

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

JOHANN VADÀSZ

aus Oradea (Rumänien)

Zürich 1933

Art. Institut Orell Füssli

AUS DEM NEUROLOGISCHEN AMBULATORIUM AN DER MEDIZINISCHEN UNIVERSITÄTSPOLIKLINIK BASEL (Vorsteher: Prof. Dr. ROB. BING)

Kombinierte postencephalitische Anfälle

(Narkolepsie, Kataplexie, Blickkrämpfe)

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

JOHANN VADÀSZ

aus Oradea (Rumänien)

Zürich 1933

Art. Institut Orell Füssli

Von der medizinischen Fakultät der Universität Basel
genehmigt, auf Antrag von Prof. Dr. R. Bing

Tag der Promotion: 10. Juli 1933

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Sonderabdruck aus
„Schweizer Archiv für Neurologie und Psychiatrie"
Band XXXII, Heft 1

AUS DEM NEUROLOGISCHEN AMBULATORIUM
AN DER MEDIZINISCHEN UNIVERSITÄTSPOLIKLINIK BASEL
(Vorsteher: Prof. Dr. ROB. BING).

Kombinierte, postencephalitische Anfälle

(Narkolepsie, Kataplexie, Blickkrämpfe).

VON J. VADÀSZ.

Übersicht.

I. Einleitung 3
II. Krankengeschichte 3
III. Genuine Formen 7
IV. Symptomatische Formen 14
V. Pathologie, Pathogenese, Beziehungen zu Nachbargebieten 16

I.

Nachfolgende Beobachtung eines mit Blickkrämpfen kombinierten Falles von postencephalitischer Narkolepsie bietet Anlass, das immer mehr Interesse erweckende, relativ seltene Krankheitsbild der Narkolepsie, sowie die damit zusammenhängenden Fragen, zusammenfassend darzustellen. Dabei sollen auch einige weitere subkortikale Paroxysmen von seltenem Vorkommen kurz erwähnt werden.

Die ausführliche Krankengeschichte stützt sich auf eine Zusammenstellung der Aufzeichnungen und Beobachtungen der Poliklinik mit solchen, die Herr Dr. *R. Stoeber*, Chefarzt der neuropsychiatrischen Abteilung der „Hôpitaux Civils de Mulhouse", uns in verdankenswerter Weise zur Verfügung gestellt hat, und auf die Angaben der Angehörigen des Patienten.

II.

O. R., Eisenbahnangestellter aus der elsässischen Nachbarschaft Basels, geboren 1900, wurde am 16. XI. 1931 der Poliklinik zur neurologischen Untersuchung überwiesen. Er klagte über Anfälle von Kräfteverlust, die sich besonders im Anschluss an Aufregungen oder Lachen einstellten, und über Schlafanfälle, die in jeder Situation auftraten.

Anamnese: Keine Geisteskrankheiten, keine Epilepsie, keine Trunksucht in der Familie. Er selbst soll als Kind immer gesund gewesen sein. Im Jahre 1921 wurde er wegen eines luetischen Primäraffektes der Lippe behandelt. 1929 Lungenentzündung. Januar 1930 stürzte Pat. eine Treppe herunter und erlitt dabei eine Stirnverletzung und eine Verstauchung der Wirbelsäule, so dass er drei Monate lang in Gips liegen musste. Das Bewusstsein verlor er bei diesem Unfall nicht. Über Encephalitis lethargica oder Grippe ist nichts Positives zu eruieren. Pat. ist verheiratet, hat zwei Kinder; keine Fehl- oder Totgeburten bei der Frau.

Gegenwärtige Krankheit: Im August 1931 treten „Anfälle von plötzlichem Zusammensinken" auf. Bei Aufregungen, Ärger, Schreck, Lachen aber auch ohne einen sichtlichen Grund fühlt er plötzlich seine Glieder steif werden, der Unterkiefer fällt herunter, der Kopf sinkt auf die Brust, die Knie knicken ein, er sinkt langsam, ruckweise, „wie gezogen" zu Boden und liegt endlich ganz kraftlos da. Das Bewusstsein ist ungetrübt, er hört und sieht alles, kann aber weder eine Bewegung ausführen noch sprechen. Nach 1 bis 2 Minuten kehrt seine Kraft zurück, er kann wieder aufstehen und arbeiten, als ob nichts geschehen sei. Häufig beschränken sich die Anfälle auf Einknicken in die Knie, auf ein Herabsinken des Kopfes und des Unterkiefers oder auf ein Herunterfallen des gehobenen Armes. Beim Radfahren fällt er, wenn sich ihm ein unerwartetes Verkehrshindernis entgegenstellt, vom Rad. Im Wartesaal der Poliklinik erlitt er einmal einen solchen Anfall, als eine Türe, neben der er sass, plötzlich aufgerissen wurde. Die Zahl dieser Anfälle kann bis zu 100 pro Tag betragen.

Seit sechs Wochen gesellen sich zu diesen Anfällen von Zusammensinken kurze Schlafanfälle. Diese treten mehrmals am Tage in jeder Situation auf. Während der Arbeit, im Gehen, während des Essens usw., aber ganz besonders während der Ruhe und beim Eintreten aus dem Freien in ein geheiztes Zimmer empfindet Pat. einen unüberwindlichen Schlafdrang, so dass er die Augen schliessen und einige Minuten schlafen muss. Wenn er die Möglichkeit hat, abzuliegen, und nicht durch irgendein Geräusch oder eine Berührung geweckt wird, kann der Schlaf bis zu einer halben Stunde dauern. Der Schlafdrang ist so unwiderstehlich, dass er selbst mit dem Bissen im Munde und im grössten Lärm während der Arbeit einschläft.

Es kommt vor, dass er im Schlafe weiter arbeitet, aber dabei alles falsch macht. Wenn er im Gehen einschläft, so fällt er nicht um, sondern geht automatisch weiter, bis er irgendwo anstösst und aufwacht. Die Schlafanfälle sind oft von Träumen begleitet. Er kann durch eine Berührung oder durch Anrufen leicht geweckt werden. Ein solcher Schlafanfall kann sich schon morgens kurz nach dem Erwachen einstellen, ihre Zahl soll 20 bis 30 am Tage betragen. Bei Beginn der Schlafanfälle treten oft unwillkürliche Zuckungen in den Mundwinkeln und in den Armen auf. Pat. ist den ganzen Tag müde und schläfrig. Der Nachtschlaf ist unruhig. Er hat schwere Träume und heftige Angstzustände, so dass er im Schlaf aufschreit oder aus dem Bette springt. Hat Angst, allein zu schlafen oder im dunklen Zimmer allein zu bleiben.

Seit Beginn der Krankheit hat Pat. stark an Gewicht zugenommen. Libido normal.

11. XII. 1931. Aufnahme in die Neuropsychiatrische Abteilung der Zivilspitäler von Mülhausen.

Befund: Ca. 175 cm grosser Mann, mit kräftiger Muskulatur und Knochensystem, ziemlich stark entwickeltes Fettpolster. Die Fettverteilung ist von männlichem Typus. Leichte Starre der Mimik. Gesicht kongestioniert.

Pupillen gleich weit, regelmässig, reagieren gut auf Licht und Konvergenz. Augenbeweglichkeit gut, keine Insuffizienz der Konvergenz. Haut- und Sehnenreflexe normal, kein Babinski. Keine Zeichen von Parkinsonismus.

Innere Organe o. B., Blutdruck 150 max., 80 min. Urin: Urobilinogen in der Kälte leicht positiv, sonst o. B.

Lumbalpunktat: Druck normal, Liquor klar, keine Lymphozytose, keine Vermehrung der Globuline, Wassermann negativ, Kolloidkurve normal. — Blut: Wassermann und Hecht negativ.

Augenbefund: keine Gesichtsfeldeinschränkung, Fundus o. B., keine latente Diplopie, Astigmatismus 1,5 D.

Die Röntgenuntersuchung des Schädels zeigt keine Abnormität der Knochen oder des Inhaltes.

Psychisch macht Pat. den Eindruck eines Neuropathen mit Neigung zu Hypochondrie.

Diagnose: Narkolepsie mit Kataplexie, vermutlich nach rudimentärer Encephalitis lethargica.

Vom ersten Tage des Spitalaufenthaltes an werden ohne jede Behandlung die narkoleptischen Anfälle seltener und die kataplektischen beschränken sich meistens auf ein Einknicken der Knie. Es ist unmöglich, durch einen Scherz einen Anfall von Tonusverlust auszulösen.

Therapie: Beim Austritt aus dem Spital wird Ephedrin 0,05, viermal täglich verordnet. Die Schlafanfälle treten jetzt nur ein- bis zweimal am Tage auf, die Kataplexie kommt meistens bei Aufregungen. Kurz nach Beginn der Ephetoninkur treten Blasentenesmen und Schwierigkeiten beim Urinieren auf, die mit dem Aussetzen des Ephedrins schwinden und bei seiner Wiederaufnahme wiederkehren, so dass die Dosis auf sechsmal 0,025 herabgesetzt werden muss.

Weiterer Verlauf: III. 1932. Die Schlafanfälle sind ganz verschwunden, die kataplektischen beschränken sich häufig auf ein einfaches Zittern. Es tritt aber ein neues Symptom in der Gestalt von nach oben gerichteten Blickkrämpfen auf. Pat. gibt an, dass seine Augen wie durch eine Gewalt unter Schmerzen nach oben gezogen werden und eine bis mehrere Minuten in dieser Stellung verharren. Während dieses Blickkrampfes sieht er nichts. Häufig tritt ein solcher Blickkrampf gleichzeitig mit einem kataplektischen Anfall auf und dauert dann solange wie der Tonusverlust. Tritt der Blickkrampf isoliert auf, so soll er, falls Pat. es zustande bringe, „überhaupt nicht zu denken", sistiert werden können.

Obwohl ein derartiger Blickkrampf unserseits nie beobachtet worden ist, ist die Schilderung so charakteristisch, dass es sich dabei nur um vertikale Blickkrämpfe (Schauanfälle, crises oculogyres) handeln kann.

Nach einer Sanatoriumkur von vier Wochen nimmt Pat. die Arbeit als Stationsarbeiter wieder auf. Die Schlafanfälle sind selten, die kataplektischen aber häufig. Ein Autosignal genügt, um letztere auszulösen. Auch körperliche Erschütterungen können die Kataplexie hervorrufen, zum Beispiel beim Überfahren von Geleisen mit dem Fahrrad. Seit einiger Zeit leidet Pat. an Kopfschmerzen, die auf die Stirngegend lokalisiert sind.

Wiederaufnahme in das Krankenhaus. Behandlung mit Ephedrin, Kohlensäurebäder und Arsyleninjektionen. Die Kataplexie bleibt unbeeinflusst. Es tritt eine nerveuse Prostato-Spermatorrhoe auf. Pat. verlässt das Spital und nimmt die Arbeit wieder auf. Die kataplektischen Anfälle sind sehr störend, deshalb wird ein Versuch mit Genohyoscyamin, täglich sechs Granula, gemacht. Darauf werden die Anfälle seltener und beschränken sich meistens auf Zuckungen im Rumpfe und in den Gliedern. In der letzten Zeit ist Pat. sehr reizbar, vergesslich und zerstreut, schläft schlecht und klagt über Trockenheit im Munde.

Der Erfolg der Therapie wurde während der ganzen Zeit dadurch beeinträchtigt, dass Pat. sich einer systematischen Behandlung nicht unterwerfen wollte.

I. 1933. Seit einiger Zeit nimmt Pat. das ihm durch Bekannte empfohlene, von Bulgarien aus vertriebene Ivan T. Popoff'sche Geheimmittel gegen Encephalitisfolgen ein, dessen Wirkung auf seinem hohen Atropingehalt beruht. Die Anfälle von Schlaf und von Tonusverlust sind bedeutend seltener geworden. Letztere kommen besonders bei Aufregungen; als er zum Beispiel sein Kind züchtigen wollte, fiel seine gehobene Hand herunter, der Kopf fiel auf die Brust, die Knie knickten ein, und er musste sich an die Wand lehnen, um nicht zu fallen.

Diesmal ergibt die Untersuchung: Patellarreflexe normal, Babinski links positiv, Radialisreflexe, besonders links, gesteigert, Bauchdeckenreflexe abgeschwächt, links beinahe aufgehoben. Augen: Insuffizienz der Konvergenz. Blutdruck 95 maximal. Ausserdem finden sich Zeichen der Atropinwirkung: Mydriasis, Tachykardie, leichte Benommenheit. Die mimische Starre hat zugenommen. Die Blickkrämpfe haben, seitdem er das Popoff'sche Mittel nimmt, ganz aufgehört. Der Nachtschlaf ist noch immer unruhig. Heftige Angstzustände. Libido seit Beginn der Popoff'schen Kur ganz erloschen.

Im weiteren Verlauf ist der Zustand ziemlich stationär. Die Schlafanfälle kommen ein- bis zweimal täglich, zuweilen nur in Form von leichten Dämmerzuständen. Die kataplektischen Anfälle werden nur noch von Aufregungen und herzlichem Lachen

ausgelöst. Seit Beginn der Besserung hat das Körpergewicht ebenso rasch abgenommen, wie es zu Beginn der Erkrankung zugenommen hat. Wird das bulgarische Mittel ausgesetzt, so treten Abstinenzerscheinungen in Form von Schwäche, Müdigkeit, Schläfrigkeit und Kopfschmerzen auf und die kataplektischen Anfälle werden häufiger. Die Popoff'sche Kur wird mit grosser Konsequenz durchgeführt und Pat. ist nicht zu bewegen, das Mittel auf längere Zeit auszusetzen. Deshalb ist es nicht zu entscheiden, ob es sich um eine wirkliche Besserung oder nur um eine reine Atropinwirkung handelt.

Die anfangs vermutungsweise auf einen postencephalitischen Zustand gestellte Diagnose hat sich im weiteren Verlauf voll bestätigt. Der niedrige Blutdruck, die Pyramidenzeichen, und namentlich die Augensymptome sprechen eindeutig für eine Postencephalitis. Die Besserung aller Erscheinungen auf Atropin ist auch in diesem Sinne zu deuten. Die erfolgreiche symptomatische Wirkung dieses Mittels bei der Postencephalitis ist ja allgemein bekannt.

Pyramidensymptome kommen nach *F. Stern* in etwa 3% der Fälle bei Postencephalitis vor. *Delmas-Marsalet* u. a. geben eine grössere Häufigkeit an. Die Insuffizienz der Konvergenz tritt in 70% der Fälle bei postencephalitischen Zuständen auf und hat daher eine grosse Bedeutung für die nachträgliche Diagnose einer Encephalitis epidemica, besonders der leichten und rudimentären Fälle (*Bing* und *Schwartz*).

Noch wichtiger für die retrograde Diagnose der Encephalitis epidemica sind die tonischen Blickkrämpfe. Sie sind pathognomisch für den postencephalitischen Parkinsonismus (*Behr*). Sie sind ein Spezialfall der postencephalitischen Hyperkinesen und können als einziges motorisches Symptom der Postencephalitis auftreten (*Bing*). Meistens erscheinen sie mehrere Jahre nach der akuten Encephalitis lethargica (*Kyrieleis*).

Epikrise: Ein 31jähriger Mann erkrankt an Narkolepsie mit Kataplexie. Die Kataplexie trat ca. sechs Wochen vor den Schlafanfällen auf, ist sehr stark ausgeprägt und ist nicht unbedingt an Affekterregungen gebunden. Die Schlafanfälle sind in jeder Hinsicht typisch. Bemerkenswert sind die Hyperkinesen, die bei Beginn der Schlafanfälle auftreten.

In der Anamnese finden sich: 1. eine 10 Jahre vor Beginn der Narkolepsie erworbene luetische Infektion, 2. eine 20 Monate vor Beginn der Narkolepsie erlittenes Schädeltrauma. Beide müssen als ätiologische Momente in Betracht gezogen werden. Da aber das Trauma zu weit zurückliegt und die Lues als ausgeheilt betrachtet werden muss, wird auf Grund der leichten mimischen Starre ein postencephalitischer Zustand, nach einer anscheinend latent verlaufenen Encephalitis epidemica, angenommen. Diese Annahme wurde durch das nachträgliche Auftreten typischer Postencephalitissymptome einwandfrei bestätigt.

Die Eigenart dieses Falles besteht in der Kombination zweier relativ seltener postencephalitischer Symptome: der Narkolepsie und der vertikalen Blickkrämpfe. Dieses Zusammentreffen lässt uns die Publikation dieses Falles, trotz der relativ grossen Zahl der Mitteilungen über Narkolepsie, berechtigt erscheinen.

Die Beziehung der Blickkrämpfe zur Kataplexie ist besonders interessant. Wenn die Annahmen, dass die Blickkrämpfe dem *Bell*'schen Phänomen entsprechen (*Sjögren*), und dass die Kataplexie als somatischer Schlaf bei psychischem Wachsein aufzufassen ist (*Economo*), zutreffen, so bietet unser

Pat. bei gleichzeitigem Auftreten beider Arten von Anfällen das vollständige Bild des somatischen Schlafes, bei erhaltenem Bewusstsein.

Es sind noch die vorübergehende Fettsucht und die bei Beginn der Schlafanfälle auftretenden Hyperkinesen hervorzuheben.

Therapeutisch liessen sich die Schlafanfälle durch Ephedrin, die kataplektischen durch Genohyoscyamin günstig beeinflussen. Hohe Atropindosen wirken günstig auf beide und bringen die Blickkrampfe zum Verschwinden. Interessant ist die Wirkung des Ephedrins auf die Miktion.

III.

Als erster hat *Gélineau* (1880), das Krankheitsbild der Narkolepsie beschrieben. Vorher haben *Westphal* (1877) und *Fischer* (1878) je einen Fall veröffentlicht. Um die genaue Abgrenzung von anderen Zuständen, die anfangs mit der Narkolepsie zusammengeworfen wurden, hat sich hauptsächlich *Redlich* verdient gemacht.

Nach *Redlich* kennzeichnen zwei Reihen von Symptomen die Narkolepsie: die narkoleptischen Schlafanfälle und das eigentümliche Verhalten der Kranken bei Affekterregungen.

Die Narkolepsie galt früher als eine grosse Seltenheit. In der letzten Zeit hat die Zahl der Beobachtungen sehr stark zugenommen. Im Jahre 1925 fand *Redlich* nur 35 Fälle in der Literatur, und seine letzte Arbeit über Narkolepsie (1931) stützt sich auf 100 typische Fälle. Ob das auf eine Häufung der Fälle oder nur auf die der gestellten Diagnosen beruht, ist noch nicht entschieden.

Die Narkolepsie tritt meistens als anscheinend selbständige Erkrankung oder seltener als Symptom einer primären Erkrankung oder Veränderung auf.

Die genuine Narkolepsie erscheint gewöhnlich um die Zeit der Pubertät, kurz vorher oder nachher (*Redlich*). 54% erkranken im Alter von 10—20 Jahren. Vor dem 10. Jahr tritt die Narkolepsie nur in 4% und nach dem 40. in 3% der Fälle auf (*Redlich*). Die überwiegende Mehrheit, ca. 80% der Befallenen, sind Männer (*Redlich*).

Die Narkolepsie ist in erster Linie durch die typischen Schlafanfälle charakterisiert. Diese treten mehrmals am Tage, in jeder Situation, während der Arbeit, im Gehen, beim Essen, selten auch intra coitum (*B. Fischer, Ratner*) auf. Sie werden von einem unüberwindlichen Schlafdrang eingeleitet, so dass die Patienten gezwungen sind, sich hinzulegen oder sich zu setzen und eine kurze Zeit zu schlafen. Viele können in der Beschäftigung fortfahren, wobei sie aber alles falsch machen, oder auf der Strasse weitergehen, ohne die Richtung einhalten oder Hindernissen aus dem Wege gehen zu können. Der Schlaf dauert von einer Minute bis zu mehreren Stunden

(selten). Ein Patient von *Sperling* und *Wimmer* schlief jedesmal 2 Stunden lang. Die Zahl der Anfälle ist sehr verschieden; im Durchschnitt beträgt sie 2—5 am Tage, im Falle *Gélineaus* über 100. Am häufigsten sind die Anfälle am Vormittag und nach den Mahlzeiten (*Redlich*). Umstände, die den Schlaf schon normalerweise begünstigen, wie Ruhe, Wärme, Stille, lösen diese Schlafanfälle häufig aus. Bei anderen stellen sich die Anfälle vorzugsweise zur Zeit der geistigen oder körperlichen Arbeit oder während eines Gespräches ein, während sie bei absoluter Ruhe tagelang ausbleiben können (*Goldflam*). Das Erwachen erfolgt spontan oder auf irgendeinen Weckreiz hin.

Der Schlaf im Anfall gleicht durchaus dem normalen Schlaf, unterscheidet sich von diesem nur durch seine Kürze und seine Unüberwindlichkeit. Die Atmung ist meistens verlangsamt, das Gesicht kongestioniert (*Redlich*), es besteht Schlafmiosis (*Goldflam*). Viele träumen und können nach dem Erwachen ihre Träume schildern. Die meisten sind durch Berühren oder Anrufen leicht zu wecken. Eine Ausnahme bildet ein Pat. von *Goldflam*, der nicht geweckt werden konnte.

Die Überwindung des Schlafdranges gelingt manchmal mit grosser Anstrengung, es bleiben aber starke Müdigkeit, Schläfrigkeit und Kopfschmerzen zurück, und der nächste Anfall ist dann um so unwiderstehlicher und länger (*Redlich*). Der Versuch, den Schlaf zu unterdrücken, kann einen kataplektischen Anfall auslösen (*Wilson*, *Wenderovic*). Bei zwei Patienten von *Rothfeld* traten mit der Schläfrigkeit, besonders aber beim Versuch, dieselbe zu unterdrücken, Erektionen auf.

Zur Zeit der Menses wurde wiederholt ein gehäuftes Auftreten der Schlafanfälle beobachtet (*Ballett*, *Fischer*, *Wilder*).

Die Tiefe des Schlafes ist verschieden: es gibt alle Übergänge vom tiefsten Schlaf bis zu schlafähnlichen Zuständen, bei denen die Patienten alles hören und in der Arbeit fortfahren.

Das Verhalten in der anfallsfreien Zeit ist verschieden. Ein Teil der Patienten ist ständig müde und schläfrig, der andere frisch und leistungsfähig. Der Nachtschlaf ist oft gestört, in anderen Fällen auffallend tief und lang. Pavor nocturnus und somnambule Zustände sind nicht selten (*Redlich*).

Es wurden mehrfach hyperkinetische Erscheinungen kurz vor oder während der Schlafanfälle beobachtet: klonische Zuckungen in den Armen und den Beinen (*Goldflam*), allgemeines Zittern (*Lhermitte* und *Tournay*), Zukkungen in den Lidern (*Edel*), vereinzelte krampfhafte Zuckungen während der Schlafanfälle (*Serejski* und *Frumkin*). Endlich können sensible Reizerscheinungen zu Beginn der Schlafanfälle auftreten (*Goldflam*, *Münzer*, *Rothfeld*).

Die Kataplexie oder der affektive Tonusverlust ist die eigenartige Reaktion der Kranken auf Affekterregungen. Bei Aufregung, Lachen,

Schreck, Ärger usw. kommt es zu einem plötzlichen Verlust des Muskeltonus. Wenn der Tonusverlust allgemein ist, also den ganzen Körper betrifft, fallen die Kranken bei vollem Bewusstsein zu Boden und können weder eine Bewegung ausführen noch sprechen. Häufig beschränkt sich der Tonusverlust auf nur einen oder einige Körperteile. Es kommt dann zum Herunterfallen des gehobenen Armes, Herabsinken des Kopfes, des Unterkiefers, Einknicken der Kniee usw. In seltenen Fällen kommt es zum Tonusverlust des Sphinkter vesicae und zur Inkontinenz. Andeutungen vom affektiven Tonusverlust sind auch bei Normalen bekannt: Schrecklähmung, das Gefühl von Schwäche bei Lachen, bei Aufregungen usw. Beim herzlichen Lachen soll ein kräftiger Händedruck unmöglich sein (*Schuster*). Bei der Kataplexie sind diese Vorgänge krankhaft gesteigert. Zur Auslösung eines Anfalles genügt die geringste Emotion wie die Erinnerung an einen Anfall bzw. an dessen Auslösungsursache (*Redlich*). Es gibt Fälle, wie auch derjenige unseres Pat., wo der Tonusverlust auch ohne vorangegangene Emotion auftritt (*B. Fischer*, *Wilson*, *Matzdorf*, *Bonhoefer*).

Die Dauer der kataplektischen Anfälle beträgt Sekunden bis Minuten.

Wilson hatte die seltene Gelegenheit, einen Patienten im Anfall eingehend zu beobachten und zu untersuchen. *Kroll* zitiert diese Beschreibung wie folgt: „Der Kopf war auf die Brust gesunken, nach wenigen Sekunden glitt der Pat. vom Stuhl zum Boden. Die Augen waren geschlossen, die Arme hingen lose herab, die Finger waren leicht flektiert. Bei passiven Bewegungen erwiesen sich Arme und Beine ganz atonisch, sie fielen schlaff herab. Pupillenreaktion war normal, Augenlidmuskeln waren hypotonisch, so dass der Kornealreflex fast fehlte. Die Patellarreflexe waren verschwunden. Bei Untersuchung des Fußsohlenreflexes trat Extensionskontraktion auf.“ Kaum war die Untersuchung beendet, setzte sich der Kranke auf und erklärte, dass er die ganze Zeit bei vollem Bewusstsein war und erzählte den Gang der Untersuchung. Der Anfall dauerte anderthalb Minuten.

Gewöhnlich hinterlassen die kataplektischen Anfälle keine Störung des Allgemeinbefindens, die Patienten fühlen sich als ob nichts geschehen wäre. In selteneren Fällen bleiben Mattigkeit und Müdigkeit zurück (*Sperling* und *Wimmer*). Verletzungen kommen, wenn überhaupt, sehr selten vor, da die Kranken nur langsam zu Boden sinken. — Der Tonusverlust geht nach und nach vor sich, so dass es nicht zum plötzlichen Hinstürzen wie bei der Epilepsie kommt. — Zungenbiss wurde nicht beobachtet.

Die Stärke der Affekterregungen scheint auf die Intensität der Anfälle nicht in dem Sinne Einfluss zu haben, dass etwa eine starke Erregung einen allgemeinen oder eine schwache einen partiellen Tonusverlust auslösen würde. Ja es kommt vor, dass ganz nichtige Erregungen bei ein und demselben Kranken einen Anfall auslösen, während starke es nicht tun. (*Sperling* und *Wimmer*).

Am wirksamsten ist von allen Affektäusserungen das Lachen, es kommt nicht auf die mit dem Affekt verbundenen motorischen und vasomotorischen Erscheinungen, sondern auf den Affekt selbst an (*Henneberg*, *Redlich*,

Strauss, *Rothfeld* u. a.). Das gewaltsame Unterdrücken des Lachaktes kann den Anfall nicht verhindern. Andererseits gelingt es nicht, bei Auslösung des Lachens durch Kitzeln einen kataplektischen Anfall herbeizuführen. Freilich gibt es Fälle, wo Affekterregungen anderer Art am wirksamsten sind.

Wie bei den Schlafanfällen treten auch bei den kataplektischen gelegentlich Hyperkinesen auf in Form von tonischen oder klonischen Krämpfen. Meistens sind nur wenige Körperteile davon betroffen, manchmal aber der ganze Körper, ohne dass die Krämpfe den Charakter oder die Heftigkeit epileptischer Krämpfe annehmen.

Die kataplektischen Anfälle sind mit den Schlafanfällen durch Übergänge verbunden, durch Schlafanfälle, die nur mit geringgradiger Bewusstseinsstörung einhergehen (*Redlich*). Ausserdem kann einerseits im Affekt statt des kataplektischen ein Schlafanfall auftreten, andererseits kann es bei Unterdrückung des Schlafes zum Tonusverlust kommen (*Wilson*). Trotzdem sind die beiden Arten von Anfällen genügend scharf gegeneinander charakterisiert (*Redlich*).

Es können gleich zu Beginn der Erkrankung beide Arten von Anfällen erscheinen. Häufig ist aber am Anfang nur eine Art der Anfälle zu finden und die andere tritt dann nach kürzerer oder längerer Zeit auf. Im Falle von *Sperling* und *Wimmer* trat die Kataplexie erst 10 Jahre nach Beginn der Narkolepsie auf.

Lhermitte betrachtet die Kataplexie als eine Komponente des physiologischen Schlafes. Nach *Economo* soll im kataplektischen Anfall der psychische Schlaf ausbleiben und der somatische allein bestehen (zitiert bei *Salmon*).

Kroll vergleicht den affektiven Tonusverlust mit dem Immobilisationsreflex der Tiere, die sich angesichts einer Gefahr totstellen.

Anhangsweise sollen hier zwei seltene Paroxysmen erwähnt werden, die je einen Spezialfall des affektiven Tonusverlustes darstellen. Diese sind:

Die Gelolepsie, oder Lachschlag (*Oppenheim*) und die Orgasmolepsie (*Rothfeld*). Der Lachschlag besteht in einem plötzlichen Bewusstseinsverlust beim Lachen. Im ersten Falle von *Oppenheim* konnte die Bewusstlosigkeit weder festgestellt noch ausgeschlossen werden. Der Anfall dauert einige Sekunden bis Minuten. Auch hier ist es wie bei der Kataplexie der Affekt selbst, der die Anfälle auslöst. Auf Lachen bei Kitzeln erfolgt kein Anfall.

Bei der Orgasmolepsie tritt im Orgasmus totaler oder partieller Muskeltonusverlust ein. Andere Affekterregungen rufen bei den Patienten keinen Tonusverlust hervor. Schlafanfälle kommen nicht vor. Es kann aber bei der Narkolepsie infolge sexueller Erregung ein kataplektischer Anfall eintreten. (*Rothfeld*). In einem Falle *Rothfeld's* waren Gelo- und Orgasmolepsie bei demselben Pat. vorhanden. Derselbe Autor betrachtet diese beiden Paroxysmen

als selbständige Erkrankungen, die von der Narkolepsie abzutrennen sind und mit ihr in die Gruppe der subkortikalen Anfälle gehören.

Eine dritte häufige Erscheinung ist die Fettsucht, die bei Beginn oder im Verlaufe der Narkolepsie einsetzt. In den Fällen, wo die Narkolepsie sich bessert oder aufhört, magern die Patienten wieder ab. Die Fettverteilung zeigt häufig hypophysären Typus. Die Gewichtszunahme erfolgt sehr schnell. Unser Patient z. B. hatte zu Beginn der Erkrankung einen Anzug bestellt, und als derselbe fertig war, konnte er die Hose oben nicht zuknöpfen. Genau so schnell erfolgte bei der Besserung die Gewichtsabnahme. Der Patient von *Hilpert* erfuhr in drei Wochen eine Gewichtszunahme von 11 Pfund.

Die Diagnose der Narkolepsie stützt sich auf die typischen Schlafanfälle. Unterstützt wird die Diagnose durch das Vorhandensein der Kataplexie, die für die Narkolepsie charakteristisch, aber keine conditio sine qua non ist (*Janzen*).

Über die Ätiologie der „genuinen" Fälle ist so gut wie nichts bekannt. Die Familienanamnese ist oft ganz negativ; in relativ seltenen Fällen finden sich Epilepsie, Geisteskrankheiten, Potus in der Familie. Familiäres Vorkommen der Narkolepsie ist nur vereinzelt beobachtet worden (*Westphal*, *F. Fischer*, *Bauer*, *Rosenthal*). Nie wurden mehr als zwei Fälle in derselben Familie gefunden und meistens war bei einem von beiden die Narkolepsie nicht typisch (*Redlich*). Schädeltraumen, Überanstrengungen, häufige Nachtwachen, mangelhafte Ernährung, psychische Traumen, Lues sind in einer Anzahl der Fälle der Erkrankung vorausgegangen. Wie weit sie als ätiologisches Moment oder als Auslösungsursache in Frage kommen, ist eine offene Frage.

Der objektive Befund ist mannigfaltig und eher von theoretischer als von praktischer Bedeutung. Für die Diagnose ist er nicht zu verwerten. Das Wesentliche soll auf Grund einer Zusammenstellung von *Redlich* wiedergegeben werden.

Der neurologische und interne Befund ist meistens negativ. Dagegen findet man häufige Abweichungen von seiten des vegetativen und endokrinen Systems. Auf die häufig vorkommende Fettsucht wurde schon hingewiesen. *Münzer* führt dieselbe, in den Fällen, wo keine Veränderungen von seiten der Hypophyse nachweisbar sind, auf Störungen der vegetativen Zentren im Gebiete des Infundibulums und des Tuber cinereum zurück. Auch *Hilpert* macht Reizerscheinungen der vegetativen Kerne der Infundibulargegend für die Fettsucht verantwortlich. Wo Zeichen einer Hypophysenstörung vorhanden sind (s. u.), lässt sich die Frage cerebral oder hypophysär nicht entscheiden, da, wie schon angedeutet, die Fettverteilung fast immer hypophysären Charakter zeigt.

In einzelnen Fällen sind Zeichen einer lymphatischen Konstitution beobachtet worden.

Hypophyse: Verkleinerung der Sella turcica wurde wiederholt beobachtet (*Redlich* 4 Fälle, *Kahler*, *Janzen*, *Villaverde*). Der Verkleinerung der Sella wird von *Ratner* ganz besondere Bedeutung zugemessen. Seltener findet man akromegaloide Züge (*Henneberg*).

Thyreoidea: in manchen Fällen wurde Struma beobachtet (*Redlich*, *Kahler*, *Bauer*, *Strauss*). Ausgesprochene Hypothyreose ist seltener (*Strauss*). Genitaldrüsen: Mangelhafte oder verspätete Entwicklung der Genitalien und der sekundären Geschlechtscharaktere werden relativ häufig angegeben (*Redlich*, *Kahler*, *Stiefler*, *Janzen*, *Bauer*, *Serejski* und *Frumkin* u. a.). Eine Patientin von *Zador* bekam nach der Entfernung eines Ovariums narkoleptische und kataplektische Anfälle. Dieser Fall zeichnet sich noch dadurch aus, dass die Schlafanfälle durch Musik, Äthergeruch, Afenilinjektionen etc. auslösbar waren.

Balogh teilte einen Fall mit, wo bei einer Patientin während zweier Schwangerschaften narkoleptische und vereinzelte kataplektische Anfälle auftraten, die bei der Beendigung der Schwangerschaft aufhörten, jedoch später sich auch im nichtschwangeren Zustande einstellten. Bei dieser Patientin fand übrigens *Kluge* nachträglich Zeichen einer Postencephalitis.

Auf die Störungen der innensekretorischen Drüsen weisen also, vorwiegend im Sinne einer Hypofunktion namentlich der Hypophyse, der Genitaldrüse und der Schilddrüse verschiedene Momente hin.

Der Grundumsatz wurde in den Fällen, wo man ihn bestimmt hatte, oft herabgesetzt gefunden; was nach der Häufigkeit der Fettsucht auch zu erwarten war. (*Redlich*, *Bauer*, *Lewin*, *Rosenthal*, *Sperling* und *Wimmer*.)

Im Blute wurde wiederholt eine Lymphocytose festgestellt (*Redlich*, *Lewin*, *Thiele*, *Rosenthal*, *Serejski* und *Frumkin*, *Stiefler*, *Janzen*, *Strauss* u. a.).

Moreau teilte zwei Fälle von Narkolepsie mit Polycythämie mit.

In einem Falle Erythrocyten 5700000, Hämoglobin 122%, im andern Erythrocyten 6060000, Hämoglobin 122,5%. Bemerkenswert ist in beiden Fällen der hohe Färbeindex, während er ja bei Polycythaemie meistens vermindert ist. Derselbe Autor zitiert noch einen Fall von *Lhermitte* und *Peyre* mit einer Erythrocytenzahl von 7600000. Letztgenannte Autoren fassten in ihrem Falle die Narkolepsie als Symptom der Polyglobulie auf. *Moreau* meint dagegen, dass es sich um zwei koordinierte Symptome einer Störung in der Gegend des Infundibulums und des Tuber cinereum handle. Die übrigen Untersuchungen von Blut und Blutdruck lieferten kein eindeutiges Ergebnis.

In den wenigen Fällen, wo der neurologische Befund nicht völlig negativ war, fanden sich keine einheitlichen oder irgendwie charakteristischen Symptome.

Auf ein vagotonisches Verhalten wird verschiedentlich hingewiesen.

So sah man Pulsus respiratorius, Speichelfluss, Obstipation, schwache oder verzögerte Adrenalinreaktion (*Redlich*, *Kahler*, *Sperling* und *Wimmer* u. a.).

Dagegen berichtet *Ratner* über starke Adrenalinreaktion.

In vereinzelten Fällen wurden vasomotorische Störungen beschrieben (*Redlich*, *Strauss*, *Zador*).

Der objektive Befund ist also recht dürftig und keineswegs einheitlich. Allein die endokrinen und vegetativen Störungen, sowie die Lymphocytose finden sich relativ häufig.

Der Verlauf der genuinen Narkolepsie ist ein ausgesprochen chronischer. Eine Heilung oder bedeutende Besserung scheint nicht vorzukommen. Mit der Zeit können die Anfälle allerdings seltener werden (*Redlich*). Die Krankheit hat einen stationären Charakter und bedingt keine psychischen Störungen wie z. B. die Epilepsie.

Die Therapie kann, da die Ätiologie unbekannt ist, nur symptomatisch sein. Hydrotherapie, Strychnin, Adrenalin, Hypophysenhinterlappenpräparate, Coffein, Calcium u. a. m. haben sich als wirkungslos erwiesen. *Ratner* sah auf Verabreichung eines die Gesamthypophyse enthaltenden Präparates die Kataplexie verschwinden und die Schlafanfälle an Frequenz und Dauer stark abnehmen. Versuche, den Nachtschlaf durch Verabreichung von Hypnotika zu verlängern und zu vertiefen, bleiben auf die Schlafanfälle ohne Einfluss oder verschlimmern den Zustand (*Redlich*). *Janota* schreibt der ungünstigen Wirkung der Schlafmittel besonders des Luminals bei der Narkolepsie eine differentialdiagnostische Bedeutung gegenüber der Epilepsie zu. Einige Erfolge konnten durch Schilddrüsenpräparate erzielt werden. Die Schlafanfälle wurden in manchen Fällen seltener und leichter. Die Kataplexie blieb unbeeinflusst (*Wenderowic*, *Curschmann* und *Prange*, *Redlich*, *Matzdorf*). Über ausgezeichnete Ergebnisse mit Ephetonin und Ephedrin berichtet *Janota*. Durch Verabreichung einer Tablette Ephedrin zu 0,05 nach dem Frühstück und je einer halben Tablette um 10 und 12 Uhr a. m. wurde ein Ausbleiben der Schlafanfälle erreicht, die mit dem Aussetzen des Mittels wieder auftraten. Von Ephetonin wird dreimal 0,05 im Laufe des Vormittags gegeben. Subkutane Injektionen von Ephedrin Merck haben dieselbe günstige Wirkung gehabt. Die Kataplexie blieb in allen Fällen unbeeinflusst. Ephedrin und Ephetonin heben den narkoleptischen Schlaf in den folgenden zwei Stunden auf und vermindern ein bis mehrere Tage lang die Neigung zum Einschlafen. Falls keine Nebenwirkungen auftreten, kann die Kur beliebig lange fortgesetzt werden. Die Dosierung und die Art der Verabreichung müssen individuell bestimmt werden. Der Autor meint, dass Ephetonin und Ephedrin subcortical angreifen, und dass die Wirkung auf Sympaticusreizung beruht. Über ähnliche Erfolge wird auch von anderer Seite berichtet. (*Moreau*, *Doyle*). *Doyle* sah auch die kataplektischen Anfälle verschwinden.

Seltenerwerden der Anfälle sieht man oft bei einem Spitalaufenthalt ohne medikamentöse Therapie. 15—30 Minuten Schlaf nach den Mahlzeiten soll die Zahl der Schlafanfälle vermindern (*Janota*). Es sei auf die günstige Einwirkung von Genohyoscyamin auf die Kataplexie bei unserem Patienten noch einmal hingewiesen. Die Psychotherapie wird im allgemeinen abgelehnt (*Redlich*).

IV.

Wie schon erwähnt, kann die Narkolepsie als Symptom verschiedener Erkrankungen und Veränderungen auftreten. Diese sind Diabetes, Tumor cerebri (*Souques, Bichowsky*) u. a. m. Bei den Tumoren sind die Schlafanfälle allerdings nicht ganz typisch.

Bei Fettleibigen wurde wiederholt Narkolepsie beobachtet (*Goldflam, Redlich, Sainton*). In diesen Fällen wurde der causale Zusammenhang mit der Fettsucht dadurch bewiesen, dass nach einer energischen Abmagerungskur die Schlafanfälle aufhörten. Auf die Narkolepsie während der Schwangerschaft wurde schon hingewiesen.

Lhermitte und *Peyre* teilten einen Fall mit, wo sie die Narkolepsie als Symptom der Hyperglobulie auffassten, eine Auffassung, die von *Moreau* bestritten wurde (s. o.).

Bei diesen Formen findet sich die Kataplexie entweder überhaupt nicht oder nur andeutungsweise.

Die theoretisch und praktisch wichtigste und gleichzeitig häufigste Form der symptomatischen Narkolepsie ist die postencephalitische. *Redlich* stellte 1931 28 Fälle der Literatur zusammen. Diese zeichnen sich dadurch aus, dass sie genuiner Narkolepsie ähnlich sind. Hier wie dort sind 80% der Patienten Männer (*Redlich*). Die Kataplexie scheint etwas seltener als bei der echten Narkolepsie zu sein. Auch hier stellt sich oft bald nach Beginn der Erkrankung die Fettsucht von hypophysärem Typus ein, um mit der Besserung wieder zu verschwinden (*Stiefler, Münzer, Redlich, Strauss* u. a.). Die Befallenen sind relativ jung, die meisten zwischen dem 20. und 30. Lebensjahr. Der objektive Befund ist häufig negativ. In 7 Fällen fehlt jede Spur von Parkinsonismus, in 8 fanden sich Andeutungen desselben und nur in 5 Fällen war er ausgesprochen (*Redlich*). Lymphocytose wurde wiederholt angegeben (*Stiefler, Münzer, Redlich, Strauss* u. a.).

Münzer betont bei der postencephalitischen Narkolepsie das Zusammentreffen derselben mit cerebraler Fettsucht und mit dem Fehlen oder nur andeutungsweisen Vorhandensein von Parkinsonismus. Der Verlauf dieser Fälle ist viel günstiger als der der genuinen Narkolepsie. In relativ kurzer Zeit werden die Anfälle seltener und hören in vielen Fällen schliesslich ganz auf (*Redlich, Stiefler* u. a.). Auch die Therapie ist erfolgreicher, obwohl hier zwischen dem post hoc und propter hoc schwer zu entscheiden ist. In man-

chen Fällen trat eine wesentliche Besserung auch nach Jahren nicht ein (*Münzer*, *Strauss*). Therapeutisch kommen hier dieselben symptomatisch wirkenden Mittel wie bei der genuinen Form in Frage. *Stiefler* erreichte mit Preglscher Jodlösung weitgehende Besserungen.

In einer früheren Arbeit meinte *Redlich*, dass die Kataplexie in voller Ausprägung nur bei der echten Narkolepsie zu finden wäre. Deshalb stellte er als differentialdiagnostisches Merkmal das Fehlen der Kataplexie und den günstigen Verlauf bei der symptomatischen Narkolepsie der Unbeeinflussbarkeit und der Häufigkeit der Kataplexie bei der genuinen Form gegenüber. Spätere Beobachtungen zeigten aber, dass die Kataplexie bei der postencephalitischen Form beinahe so häufig ist wie bei der genuinen. Es bliebe also lediglich der Unterschied im Krankheitsverlauf. Da aber die übrigen Formen der Encephalitis einen ausgesprochen chronischen Charakter haben, besteht auch die Möglichkeit, dass der Narkolepsie genau wie dem Parkinsonismus in einem Teil der Fälle eine irreparable Gehirnschädigung zugrunde liegt und die Narkolepsie als deren Symptom dauernd bestehen bleibt. Es sei noch einmal auf die Fälle von postencephalitischer Narkolepsie hingewiesen, bei denen trotz jahrelanger Dauer keine wesentliche Besserung zu beobachten war. Wenn man sich noch vor Augen hält, dass die Encephalitis epidemica oft unbemerkt verläuft oder verkannt wird, und dass Zeichen von Parkinsonismus gerade bei der postencephalitischen Narkolepsie häufig fehlen, wird man ohne weiteres einsehen, dass es unmöglich ist, eine überstandene Encephalitis auf Grund einer negativen Anamnese und eines negativen Befundes auszuschliessen. So kann man also auf eine positive Anamnese oder einen objektiven Befund hin eine Narkolepsie als symptomatisch erkennen, es gibt aber keine Möglichkeit, die Diagnose genuine Narkolepsie mit Sicherheit zu stellen. *Lhermitte* und *Rouques* weisen mit Recht darauf hin, dass die essentielle Narkolepsie in dem Masse an Boden verliert, wie unsere pathologischen und diagnostischen Kenntnisse zunehmen. Einzelne Autoren gehen noch weiter und bestreiten, dass es überhaupt eine genuine Narkolepsie gebe. (*Kluge*, *Souques*). Auch wir möchten annehmen, dass es unter den Fällen von „genuiner" Narkolepsie wahrscheinlich eine Anzahl postencephalitisch ist. Die Existenz einer genuinen Narkolepsie überhaupt ausschliessen zu wollen, erscheint heute noch verfrüht. *Redlich* grenzt die symptomatische Form von der genuinen stark ab, wenn er auch in seiner letzten Arbeit die Schwierigkeit der Differentialdiagnose zugibt und auf den Unterschied im Krankheitsverlauf hinweist. Beide Formen seien nach demselben Autor Äusserungen bestimmter Hirnregionen, die vermöge ihrer spezifischen Funktion, unabhängig von der Art der Schädigung sich nur durch bestimmte Erscheinungen dokumentieren können.

Wir glauben, dass vorläufig kein Anlass vorliegt, die alte Einteilung zu

verlassen, wenn auch, wie schon betont, die Wahrscheinlichkeit, dass ein Teil und die Möglichkeit, dass die Gesamtheit der als genuin aufgefassten Fälle symptomatisch sind, wohl besteht.

V.

Die anatomische Lokalisation der Narkolepsie wird allgemein in das von *Economo* angenommene Schlafzentrum in der Hinterwand des dritten Ventrikels, der Infundibulargegend und des Aquäduktus, also am Übergang vom Zwischenhirn zum Mittelhirn verlegt, (*Redlich*, *Rothfeld*, *Kroll* u. a.).

Für die Kataplexie wird eine Störung der muskeltonushemmenden, subkortikalen Zentren und zwar von Corpus striatum, Nucleus ruber, Corpus Luisii, Substantia nigra verantwortlich gemacht (*Hilpert*). Die Narkolepsie und mit ihr die Orgasmo- und Gelolepsie gehören also in die Gruppe der subkortikalen Anfälle (*Rothfeld*, *Hilpert*). *Hilpert* lehnt eine Thalamusschädigung ab.

Da wie gesagt noch keine Obduktionsbefunde vorliegen, ist die Art der Vorgänge in den obengenannten Zentren noch nicht geklärt. Man ist eher geneigt, bei der genuinen Narkolepsie eine funktionelle Störung als eine anatomische Veränderung anzunehmen. *Redlich* fasst die Narkolepsie als eine „Neuropathie organischen Gepräges" auf, und nimmt eine Störung des Gleichgewichtes der subkortikalen Zentren, ein mangelhaftes Zusammenwirken derselben, eine abnorme Erschöpfbarkeit oder irgend welche Reizzustände an. Dadurch soll eine gesteigerte Ansprechbarkeit dieser Zentren bedingt sein. Man hätte sich vorzustellen, dass infolge der konstitutionellen Übererregbarkeit des Schlafzentrums jene Reize, die normalerweise den Tonus zwischen Schlafen und Wachen regulieren, den Schlaf öfter eintreten lassen und, dass die gesteigerte Ansprechbarkeit tonushemmender Zentren des Zwischenhirns bei plötzlichen affektiven Erregungen zum Tonusverlust führt (*Hilpert*).

Die vegetativen Störungen beruhen auf Störungen der Infundibulargegend und ihrer Umgebung, die wichtige Zentren für die vegetative Innervation und für einzelne inkretorische Organe, u. a. für die Hypophyse sind (*Redlich*).

Eine Beeinflussung der Schlaf- und tonushemmenden Zentren durch inkretorische Organe ist möglich, so dass Störungen im inkretorischen System für die Pathologie der Narkolepsie von Bedeutung sein können. (*Redlich*). Auch *Jansen* nimmt auf Grund guter therapeutischer Erfahrungen mit Thyreoidea eine inkretorische Störung an. Dagegen lehnen *Curschmann* und *Prange* die Beteiligung des endokrinen Systems ab und bezeichnen die Narkolepsie als Symptom einer allgemeinen „neuropathischen Dia-

these". *Hilpert* erblickt in der genuinen Narkolepsie ein konstitutionelles Leiden, das sich wie die Epilepsie zur Pubertätszeit, wo wahrscheinlich durch inkretorische Vorgänge eine gesteigerte Sensibilisierung der vegetativen Zentren des Zwischenhirns eintritt, erstmalig manifestiert.

Andere halten eine organische Veränderung für wahrscheinlicher (*Lhermitte* und *Tournay*, *Dereux*). *B. Fischer* gibt die Möglichkeit sowohl einer organischen wie auch einer funktionellen bzw. psychischen Ursache zu.

Dereux teilt einen Fall von anscheinend genuiner Narkolepsie mit, bei dem sich am Anfang ein linksseitiger Babinski als einziges organisches Symptom fand. Im späteren Verlauf trat plötzlich eine spastische Paraplegie mit gesteigerten Sehnenreflexen und beidseitigem Babinski auf. Die mittleren und unteren Bauchdeckenreflexe waren geschwunden. Auf Vakzineurinbehandlung gingen im Laufe von drei Monaten alle organischen Symptome bis auf den schon ursprünglich vorhandenen linksseitigen Babinski zurück. Die Schlafanfälle und die Kataplexie bestehen weiter. Der Autor fasst den Fall als eine organische Erkrankung infektiöser Ursache auf, ohne freilich die Natur der vermuteten Infektion präzisieren zu können.

Eine Psychogenese wird im allgemeinen abgelehnt (*Redlich*). Eine Entscheidung kann hier freilich nur an Hand von anatomisch-histologischen Befunden getroffen werden.

Leichter ist die Deutung der postencephalitischen Narkolepsie, obwohl Obduktionsbefunde auch hier noch ausstehen. Hier wird die organische Grundlage allgemein angenommen. Das häufige Fehlen von Parkinsonismus lässt annehmen, dass in den in Betracht kommenden Hirnregionen keine schweren anatomischen Veränderungen vorhanden sein können, wenn es zur Narkolepsie kommen soll (*Redlich*). „Die Schlafsucht dürfte als durch entzündliche Vorgänge hervorgerufene Reizung der Schlafzentren zu erklären sein. Führt die Entzündung dann zur Degeneration jener Kerne, so ist die Folge davon Schlaflosigkeit" (*Hilpert*). Schädigungen der tonusregulierenden Zentren führen je nach der Lokalisation und Schwere zu einer Steigerung (*Rigor*) oder Verminderung des Muskeltonus (*Hilpert*).

Economo nimmt bekanntlich ein vor dem Schlafzentrum lokalisiertes Wachzentrum an; wird der vordere Teil ergriffen, so besteht ein krankhaftes Wachen, wenn der hintere, so Schlafsucht oder Schlafanfälle (*Kroll*). Ob auch hier eine Veränderung im endocrin-vegetativen System mitspielt, lässt sich noch nicht entscheiden (*Redlich*).

Die narkoleptischen Anfälle können als plötzlicher Funktionsausfall sympathischer Zentren aufgefasst werden, daher auch die häufige begleitende Bradykardie und Bradypnoe. Dass solche Zentren durch encephalitische Prozesse „minderwertig" werden, ist anzunehmen (*L. Kovàcs*). Auch nach *Sperling* und *Wimmer* gehen die narkoleptischen und kataplektischen Anfälle mit einem jähen Übergang von vorwiegend sympathischer zu vorwiegend parasympathischer Innervation einher. Dagegen erblickt *Souques*

die letzte Ursache der Schlafanfälle in einem durch den Sympathicus hervorgerufenen Gefässpasmus in den betreffenden Hirngebieten.

Die bei den Schlaf- und Tonusverlustanfällen gelegentlich auftretenden motorischen Reizerscheinungen werden von *Redlich* mit einer Irradiation der Reize auf benachbarten subkortikalen Zentren oder auf die Rinde erklärt. Nach *B. Fischer* sollen die bei den kataplektischen Anfällen hin und wieder auftretenden, allgemeinen, klonischen Zuckungen durch die nach vorn ziehende Kraftlosigkeit als eine, und die Gegenwehr und der Versuch, sich aufzurichten, als andere Komponente vorgetäuscht sein.

Nach *Rothfeld* erklären sich die Kombinationen zum Teil gegensätzlicher Symptome, wie Tonusverlust neben Reizerscheinungen, Übergang von Tonusverlust in Schlaf, sowie Vorkommen vegetativer Störungen usw. bei den Anfällen, durch die Einreihung der Narkolepsie in die Gruppe der subkortikalen Anfälle. Eine derartige Verschiedenheit von Symptomen gehört nach demselben Autor bei den subkortikalen Anfällen zur Regel und erklärt sich durch den Übergang des den Anfall auslösenden Reizes auf benachbarte Zentren; die vegetativen Zentren sollen dabei fast immer im Spiel sein.

Ratner reiht die Narkolepsie in die von ihm aufgestellte Gruppe der Diencephalosen ein. *Hilpert* fasst die Narkolepsie als den scheinbar reinsten Typ der Zwischenhirnerkrankungen auf.

Eine Beziehung der Narkolepsie zu Hysterie wird im allgemeinen abgelehnt (*Redlich*). Nach *Sperling* und *Wimmer* kann die Differentialdiagnose gegenüber der Hysterie nicht auf Grund der Spezifität der narkoleptischen Symptome gestellt werden, sondern nur aus dem Nachweis kausaler Zusammenhänge zwischen psychischen Faktoren und der den Symptomen bei der Hysterie. Dieser Zusammenhang fehlt bei der Narkolepsie.

Gegen die Annahme einer Identität oder Verwandtschaft der Pyknolepsie mit der Narkolepsie wehrt sich vor allem *Redlich* sehr energisch.

Stark umstritten ist die Frage der Beziehungen des narkoleptischen Syndroms zur Epilepsie. *Redlich* ist für die scharfe klinische Abgrenzung der Narkolepsie von der Epilepsie, gibt aber zu, dass trotz der klinischen Differenzen pathogenetisch-lokalisatorisch vielleicht doch gewisse Beziehungen bestehen. Nach *Goldflam* kann die Epilepsie in seltenen Fällen sich allein durch Schlafanfälle manifestieren. Dagegen soll bei der Epilepsie die Kataplexie nie vorkommen (*Redlich*).

Es gibt Fälle, wo sich an die Narkolepsie später Epilepsie anschliesst (*Goldflam*, *Ratner*, *Lafora*). In andern Fällen bestehen epileptische und narkoleptische Symptome von vornherein nebeneinander (*Ratner*, *Wilson*, *Berkhan*, *Lhermitte* und *Tournay*).

Serejski und *Frumkin* zitieren einen Fall von *Mendel*, bei welchem die

Epilepsie nach 14jährigem Bestehen verschwand und an ihrer Stelle eine Narkolepsie auftrat.

Es gibt ausserdem noch Fälle, die eine gewisse Mittelstellung zwischen der Narkolepsie und der Epilepsie einnehmen (*Levin*).

Wie die motorischen Reizerscheinungen bei der Narkolepsie erklärt *Redlich* auch die Schlafanfälle bei der Epilepsie durch Übergreifen der die Erscheinungen auslösenden Vorgänge auf Nachbargebiete.

Eine enge Beziehung zwischen Narkolepsie und Epilepsie nehmen *Hilpert*, *Lhermitte* und *Tournay*, *Zador*, *Villaverde* und vor allem *Serejski* und *Frumkin* an.

Rothfeld steht auf dem Standpunkt, dass die Narkolepsie und mit ihr die Orgasmo- und Gelolepsie selbständige subkortikale Anfälle sind, von denen aber bis zur Epilepsie fliessende Übergänge bestehen[1]).

Obwohl uns auf Grund des oben Gesagten und mit Rücksicht auf den paroxystischen Charakter der narkoleptischen und kataplektischen Anfälle eine gewisse Beziehung der Narkolepsie zur Epilepsie wahrscheinlich erscheint, glauben wir, bei dem heutigen Stand der Kenntnisse über das Wesen beider Krankheiten, uns einer entschiedenen Stellungnahme enthalten zu müssen.

Wie aus der Fülle der Probleme, Theorien und Streitfragen hervorgeht, spricht man heute mit Recht von einer Narkolepsiefrage. Die einschlägige Literatur ist fast unüberblickbar geworden. Vorliegende Arbeit erhebt keineswegs Anspruch auf Vollständigkeit. Sie ist vielmehr als Übersicht und Zusammenfassung gedacht, wobei Einzelheiten, nur soweit das unbedingt nötig war, berücksichtigt wurden.

Zum Schluss möchte ich Herrn Professor Dr. *Rob. Bing* für die Überlassung des Falles und für die wertvollen Anregungen meinen verbindlichsten Dank aussprechen. Ferner danke ich auch an dieser Stelle Herrn Chefarzt Dr. R. *Stoeber* für die Überlassung der Krankengeschichte.

Literaturverzeichnis.

Ballett: Zit. nach *Lhermitte* und *Tournay*. — *Balogh:* Zit. nach *Münzer*. — *Bauer:* Wiener med. Wochenschr. 1929 Nr. 8. — *Behr:* Die Blickkrämpfe. Kurzes Handbuch der Ophtalmologie von *Brückner-Schick* Bd. VI. — *Berkhan:* Zit. nach *Rothfeld*. — *G. Bichowski:* Dtsch. Z. Nervenheilk. 78 (1923). — *R. Bing* und *Schwartz:* Les crises oculogyres verticales du parkinsonisme postencéphalitique. L'encéphale 1925 Nr. 3. — *Bonhoeffer:* Wiener klin. Wochenschr. 1928 Nr. 28. — *Z. Bychowski:* Z. Neur. 76 (1922). — *Curschmann* und *Prange:* Dtsch. Z. Nervenheilk. 86, 97 (1925). — *Delmas-Marsalet:* Zit. nach *F. Stern*. — *Dereux:* Cataplexie et Narcolepsie. Rev. Neur. 1933 Nr. 3. — *Doyle:* Zit. nach *Janota*. — *Economo:* Zit. nach *Kroll*. — *Edel:* Z. Neur. 92 (1930). — *Fattovich:* Un caso di picnolessia di origine comiziale. Giorn. di Psichiatr. e Neur. A 59, Fasc. 3—4 (1932). — *B. Fischer:* Z. Neur. 90, 598 (1924). — *Fischer, F.:* Zit. nach *Redlich*. — *Gélineau:* Zit. nach *Redlich*. — *Goldflam, S.:* Dtsch. Z. Nervenheilk. 82, 20 (1924). — *Henneberg:* Zit. nach *Redlich*. — *Hilpert:* Klin.

[1]) Näheres über Beziehungen der Narkolepsie zur Epilepsie s. b. *Redlich*, *Lhermitte* und *Tournay*, *Rothfeld*, *Serejski* und *Frumkin*.

Wochenschr. 1925 Nr. 32. — *Janota:* Med. Klinik 1931 Nr. 8. — *Janzen:* Z. Neur. 104, 800 (1926). — *Kahler:* Zit. nach *Rothfeld.* — *Kovàcs, L.:* Rasegna, critica e considerazioni sul centro mecanismo del sonno. Giorn. di Psichiatr. e di Neurol. 60, fasc. 4. — *Kroll:* Die Neuropathologischen Syndrome (Springer, Berlin 1929). — *Kluge:* Z. Neur. 110, 145 (1927). — *Kyrieleis:* Die Hyperkinesen des chron. postencephalitischen Parkinsonismus. Kurzes Handbuch der Ophthalmologie von *Brückner-Schick* Bd. VI. — *Lafora:* Zit. nach *Rothfeld.* — *Lhermitte* et *Peyre:* Zit. nach *Moreau.* — *Lhermitte* et *Rouqué:* Narcolepsie en apparence idiopathique etc. Rev. Neur. 34 (1927). — *Lhermitte* et *Tournay:* Le sommeil normal et pathologique. Rev. Neur. 34 (1927). — *Lewin:* Zit. nach *Redlich.* — *Marchand* et *Bauer:* Trois cas de pyknolepsie. Rev. Neur. 33 (1926). — *Matzdorf:* Dtsch. Z. Nervenheilk. 88, 1 (1926). — *Moreau:* Narcolepsie et polyglobulie. Rev. Neur. 39 (1932). — *Münzer:* Monatsschr. Psychiatr. 63, 97 (1927). — *Oppenheim:* Mschr. Psychiatr. 11 (1902). — *Ratner:* Archiv für Psychiatr. 86, 525 (1929). — *Redlich:* Mschr. Psychiatr. 37, 85 (1915), Z. Neur. 95, 256 (1925); Z. Neur. 136, 128 (1931). — *Rosenthal:* Arch. f. Psychiatr. 81, 159 (1927); Arch. f. Psychiatr. 84 (1928). — *Rothfeld:* Z. Neur. 138, 704 (1932). — *Salmon, A.:* Sul meccanismo dei fenomeni catatonici. Revist. di Neurolog. 1932 fasc. 6. — *Sainton:* Zit. nach *Janzen.* — *Schuster:* Zit. nach *Kroll.* — *Serejski* und *Frumkin:* Z. Neur. 123, 233 (1930). — *Sjögren:* Zit. nach *Kyrieleis.* — *Souques:* Narcolepsie symptomatologique et narcolepsie idiopathique. Rev. Neur. 34 (1927). — *Sperling* und *Wimmer:* Z. Nervenheilk. 102, 252 (1928). — *Stern, F.:* Epidemische Encephalitis. 2. Aufl. (Springer, Berlin 1928). — *Stiefler:* Wiener klin. Wschr. 1924, 1044; Wiener med. Wschr. 1926, 1110. — *Strauss:* Monatsschr. Psychiatr. 61, 265 (1926); Z. Neur. 109, 401 (1927). — *Thiele:* Zit. nach *Redlich.* — *Villaverde:* Arch. f. Psychiatr. 86, 129 (1929). — *Wenderovic:* 72, 459 (1925). — *Westphal:* Zit. nach *Redlich.* — *Wilder:* Z. Neur. 117, 472 (1928). — *Zàdor:* Monatsschr. Psychiatr. 66, 13 (1927).